

## 신장의 투명세포 육종 1예

고신대학 의학부 병리학교실

옥순애·허방·허만하

### Clear Cell Sarcoma of the Kidney

— A case report —

Soon Ae Oak, M.D., Bang Hur, M.D. and Man Ha Huh, M.D.

Department of Pathology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

Clear Cell Sarcoma of the Kidney(CCSK) is a rare malignant childhood tumor which is distinguished from Wilms tumor by its pathologic features, clinical presentation and frequent occurrence of metastasis to bone.

We report a case of CCSK from a 2 year-old girl in the right kidney, followed by metastasis to thoracic vertebrae and left temporal lobe.

Histogenesis of this tumor is controversial, although some studies suggest primitive mesenchymal origin. This case was studied with the aids of immunohistochemistry and electron microscopy in an effort to verify the histogenesis of the tumor. Vimentin was reactive in tumor cell, but cytokeratin, GFAP, S-100 protein and desmin were not stained, which confirmed the previous reports by others. Ultrastructural observation of the tumor cells showed neither features of epithelial cell nor of differentiated mesenchymal cells. (**Korean J Pathol 1993; 27: 81~84**)

**Key Words:** Clear cell sarcoma of the kidney(CCSK), Metastasis to bone, Histogenesis

신장의 투명세포 육종은 소아에서 발생하는 매우 드문 종양으로 과거에는 신모세포종의 형태학적 변형으로 생각하였으나, 근래에는 골격계의 전이를 잘한다는 점, 병리조직학적으로 특징적인 수지상 혈관구조와 투명세포를 보이는 종양이라는 점 등에 근거하여 신모세포종과는 분리되는 독립적인 질환으로 인정되고 있다.

1970년 Kidd<sup>1)</sup>의 문헌보고 이래로 국외문헌에는 이 종양에 대한 임상-병리학적 동태를 비롯하여, 전자현미경 및 면역조직화학적 소견을 기술한 산발적 보고가 있으나, 국내 문헌에는 서등이 29예의 신모세포종을 수집 분석한 보고에서 투명세포 육종으로 분류한 1예와 정등<sup>2)</sup>이 전자현미경 소견 및 면역조직화학적 특징을 기술한 2예가 보고되어 있을 뿐이다. 저자들은 2세

여아의 우측 신장에서 발생한 투명세포 육종에서 4, 5 흉추체와 좌측 측두엽에 전이 소견을 보인 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

환자는 2세된 여아로 내원 3일전부터 인지된 복부 팽만과 함께 복부종괴를 주소로 입원하였으며, 과거력 및 가족력상 특이소견은 없었다. 입원후에 시행한 복부전산화 단층촬영상 종괴가 우측 신장에서 발견되어 신모세포종 진단하에 우측 신절제술이 시행되었다. 수술당시 임상적 및 방사선학적으로 내장장기나 골격계의 전이는 없었다. 수술후 1225 rad의 방사선치료와 3회의 화학요법(vincristin, actinomycin-D)을 시행받았으나 경과관찰, 10개월에 제4, 5흉추체와 좌측 측두엽에 전이 병소가 전산화 단층촬영에서 발견되었고, 흉추체 부위의 전이 병소는 절제생검결과 원발성 신종양과 병리조직학적으로 동일한 것으로 확인되었다.

**육안적 소견:** 신피막으로 둘러싸인 다엽상의 우측 신장은 17×11×9 cm의 크기로 무게는 710 g이었다.

접 수: 1992년 8월 22일, 게재승인: 1992년 10월 28일  
주 소: 부산시 서구 압남동 34번지, 우편번호 602-030  
고신대학 의학부 병리학교실, 옥순애

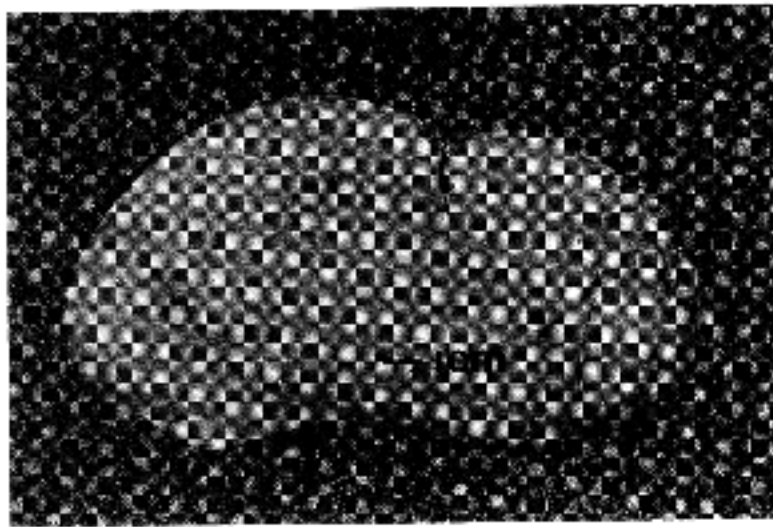


Fig. 1. A cut surface of the renal mass, 17x9cm in cross, disclosing pink to white and homogeneous fleshy appearance with multilobulated pattern.

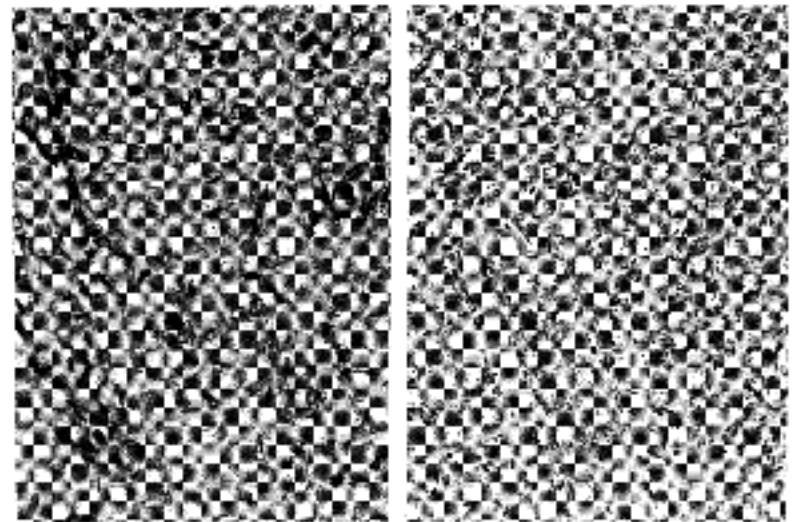


Fig. 2. A classic pattern of CCSK characterized by monomorphous sheets of clear cells separated by arborizing blood vessels(left) and an entrapped preexisting renal tubule(right).

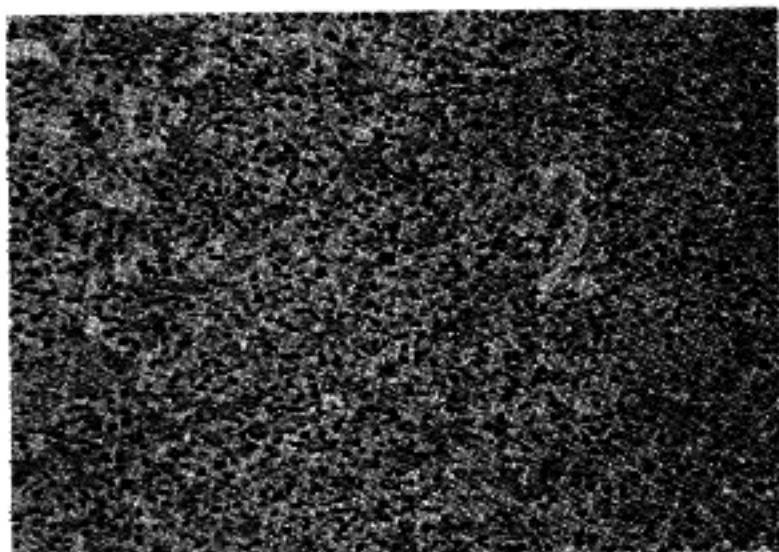


Fig. 3. Tumor cells exhibit diffuse positive reaction for vimentin(ABC).

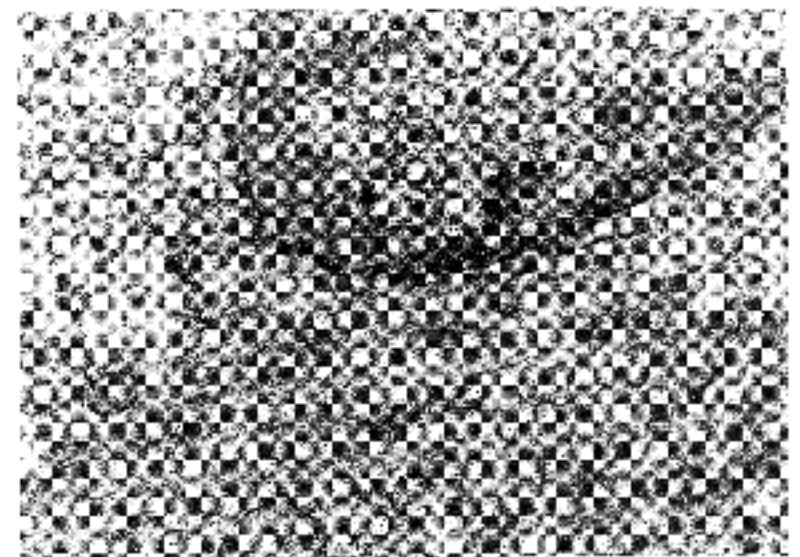


Fig. 4. An electron microphotograph showing array of wavy intermediate filaments and a few Golgi vacuoles(x 30,000).

그 경계는 분명하였다(Fig. 1). 종괴는 회백색의 균질한 육종양 조직으로 구성되어 있었고, 부분적으로 경미한 출혈성 괴사소가 관찰되었다.

**광학현미경적 소견:** 종양조직은 전반적으로 동일한 양상을 보이는데, 원형 또는 다각형의 투명한 세포로 구성되어 있고, 이 종양세포들은 대부분 밀집한 분화구조 없이 미분성으로 분포하며, 풍부한 수지상 혈관 구조에 의해 육수상의 배양을 보이는 부분도 있었다. 종괴의 변연부위에서는 포착된 정상적인 세포관으로 이어지는 관상구조가 관찰되었으나(Fig. 2), 모주체(blastema)상의 비숙한 세포는 관찰되지 않았다. 개개의 종양세포들은 둥글거나 다원형의 수포성 허파 투명한 세포질을 가지며, 세포질의 경계는 불분명하였다. 일부에서는 출혈성 괴사소가 관찰되었으나, 점액변성 소견

은 관찰되지 않았다. 전이병소의 조직소견은 원발부와 동일하였다.

**조직화학 및 면역조직화학적 소견:** 종양세포의 투명한 세포질은 PAS 및 d-PAS 염색상 음성반응을 나타냈으며, 면역조직화학적 염색결과 종양세포들은 cytokeratin, GFAP, S-100단백, desmin에는 음성반응을 나타냈으나, Vimentin에 대해서는 미분성으로 양성반응을 보였다(Fig. 3).

**전자현미경적 소견:** 파라핀 포머조직을 이용한 전자현미경적 검색에서, 세포의 접합상피 또는 basal lamina는 관찰되지 않았지만, 세포의 교원질 섬유는 발견되었다. 세포내의 핵주위에서는 중간사상체와 골지공포로 어서지는 소포가 드물게 관찰되었다(Fig. 4). 종양세포의 핵은 둥글거나 다원형으로서 핵막주위

로 농염되는 염색질을 가지며, 핵막의 함몰도 자주 관찰되었다.

신장의 투명세포 육종은 소아기에 발생하는 악성 신종양으로서, 1970년 Kidd<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 보고된 후, 1978년에 National Wilms' Tumor Study and Manchester Children's Tumor Registry에서 독립적인 종양으로 인정받게 되었다<sup>2)</sup>.

과거에는 이 종양을 신모세포종의 형태적 변형으로 여겨왔으나, Kidd<sup>1)</sup>가 골 전이를 잘하는 임상적 특징과 조직학적 형태의 차이점을 들어 신모세포종과는 구별되어야 하는 질환으로 주장한 이래, Beckwith 및 Palmer<sup>3)</sup>는 이 종양이 병리조직학적으로 특징적인 투명한 세포질을 갖는다 하여 투명세포 육종이라 명명하였다. 그 후 Marsden 및 Lawler<sup>4)</sup>는 이 질환이 골 전이를 잘하는 특징을 보인다 하여 "Bone metastasizing renal tumor of childhood"라고 명명하고 조직학적 특징을 기술하기도 하였다.

이 종양의 발생 빈도는 소아 신종양의 4% 정도를 차지하고, 호발 연령은 신모세포종과 비슷하여, 평균 연령은 3세이며, 남아에서 약간 더 높은 발생빈도(M:F=1.3:1)를 보이는 것으로 되어있다. 종양의 전이는 신모세포종과는 달리 특징적으로 골격계를 잘 침범하며, 두골 및 척추가 흔한 전이 병소로 알려져 있다<sup>5)</sup>. 골 전이 빈도는 연구자에 따라 14%에서 100%까지 다양하게 보고되어 있으며<sup>6)</sup>, 골 이외의 전이 병소로서 뇌, 안구주위의 연부조직, 임파절, 폐 등도 보고된바 있으나 그 빈도는 높지 않다<sup>5)</sup>.

Sandstedt 등<sup>5)</sup>이 투명세포 육종 33예의 전이병소를 비교분석한 보고에 의하면, 골 전이가 22예인데 비하여 뇌와 안와 연부조직에 전이를 보인 경우는 각각 3예에 불과하다. 정 등<sup>2)</sup>의 국내보고에서는 1예만 골 전이 소견을 보인 것으로 되어있다.

본 증례에서는 수술 후 10개월째 제 4, 5 흉추체와 좌측 측두엽에 전이 병소가 전산화 단층 촬영에서 발견되었고 4, 5 흉추체의 전이 병소는 조직학적으로도 확인되었다. 비록 뇌 전이 병소는 조직학적으로 확인되지 못하였지만, 척추 전이 병소와 비슷한 시기에 발견되었고, 원발성 소아 종양이 매우 드물게 생기는 측두엽에 위치한 점에 근거하여 원발성 종양이라기보다 신장의 투명세포 육종이 전이된 것으로 해석하는 것이 타당하다고 하겠다.

조직학적으로 투명세포 육종은 투명한 세포질을 갖는 세포들 사이로 수지상의 혈관들이 산재하는 양상이 고르게 나타나는 형태를 보이며, 변연부에서는 포착된 정상 세뇨관 구조가 관찰되기도 한다. 본 예에서도 투명세포 육종의 조직학적 특징이라 할 수 있는 수지상의 혈관들이 종양세포집단을 구획하면서 분포하는 양상이 종양의 일반적인 형태였으며, 어느 부위에서도 모주체성 또는 미성숙한 상피세포로의 분화를 보이는 세포는 관찰되지 않았고, 일부에서 포착된 정상 세뇨

관이 관찰되기도 하였다.

이 종양의 조직형성 기원을 밝히고자, 면역조직화학 및 전자현미경적 검색이 여러 저자들에 의해 시행되어 왔는데, 면역조직화학적 검색결과는 vimentin에만 양성반응을 보이며, cytokeratin, S-100단백, GFAP, desmin 등에는 음성반응을 보이는 것으로 밝혀져 있고<sup>2,6)</sup>, 본 증례에서도 이와 일치하는 소견을 보였다.

투명세포 육종의 전자현미경 소견에 대한 여러 보고가 있으나, 증례에 따라 소견의 차이를 보이며, 아직까지 종양 특유의 초미세형태학적 특징은 기술된 바 없다. 따라서, 전자현미경소견에 근거한 본 종양의 조직 기원에 대한 설은 다양하다. 그 중 후신발생모체(metanephric blastema) 세포 기원설과 원시간엽세포 기원설이 대표적이다. Marsden 등<sup>4)</sup>은 전자현미경 소견상 투명세포가 정상 후신발생모체 세포와 유사하다고 하여, 신모세포종의 기원과 밀접히 관련된 후신발생모체에서 기원하는 것으로 주장하였다. 그러나, Hass 등<sup>6,9)</sup>은 광학현미경상 모주체성 세포가 종양의 어느부위에서도 관찰되지 않고, 신모세포종으로 대표되는 후신발생 모주체기원의 종양에서 흔히 동반되는 임상-병리학적 소견이 없으며, 전자현미경 소견에 차이가 있어 후신발생모주체설을 부정하고 신수질의 여러 간질세포들, 즉 특수화된 신수질간세포, 섬유모세포, 평활근 세포, 혈관주위세포, Schwann 세포 기원의 가능성을 고려해 보았으나, 광학현미경상 종양을 이루고 있는 대부분의 세포들이 이들 세포들과 형태학적으로 많이 다르고, 전자현미경 소견이 일치되지 않아 간질세포기원설을 배제하였다. 대신 투명세포 육종의 종양세포와 원시적인 간엽세포의 미세구조가 유사하다고 보고, 이 종양이 원시 간엽세포에서 기원했을 가능성을 제시하였다.

저자들이 경험한 본 증례의 전자현미경 소견은 파라핀 포맥조직을 사용한 제한을 가지고 있을뿐 아니라, 소견 자체도 비 특이적인 것이어서 조직기원을 밝힐만한 초미세형태학적 근거를 얻지 못하였다. 따라서 아직도 논란의 여지가 있는 신의 투명세포 육종의 조직 기원을 밝히기 위해서는 앞으로 더 많은 증례에 대한 연구가 요구되어진다.

## 참 고 문 헌

- 1) Kidd JM. Exclusion of certain renal neoplasms from the category of Wilms tumor (Abstract) *Am J Pathol* 1970; 59: 16.
- 2) 정우희, 한지영, 박소연, 김재익, 신의 투명세포 육종 - 2증례보고 - *대한병리학회지* 1991; 25: 581-8.
- 3) Beckwith JB, Palmer NF. *Histology and prognosis of Wilms tumor. Results from the first national Wilms tumor study. Cancer* 1978; 41: 1937-48.
- 4) Marsden, H, Lawler W, Kumar PM. *Bone metasta-*

- sizing renal tumor of childhood. *Cancer* 1978; 42: 1922-8.
- 5) Sandstedt BE, Delemarre JF, Harms D, Tournade MF. *Sarcomatous Wilms tumor with clear cells and hyalinization. A study of 38 tumors in children from the SIOP nephroblastoma file. Histopathology* 1987; 11: 273-85.
- 6) Haas JE, Bondaio JF, Beckwith JB. *Clear Cell Sarcoma of the Kidney with Emphasis on Ultrastructural Studies. Cancer* 1984; 54: 2978-87.
-